



TITLE:

成人における先天性片側性多嚢腎 の1例

AUTHOR(S):

細見, 昌弘; 三宅, 修; 松宮, 清美; 岡, 聖次; 高羽, 津;
倉田, 明彦

CITATION:

細見, 昌弘 ...[et al]. 成人における先天性片側性多嚢腎の1例. 泌尿器科紀
要 1989, 35(1): 99-104

ISSUE DATE:

1989-01

URL:

<http://hdl.handle.net/2433/116399>

RIGHT:

成人における先天性片側性多嚢腎の 1 例

国立大阪病院泌尿器科 (医長 : 高羽 津)

細見 昌弘, 三宅 修, 松宮 清美

岡 聖 次, 高 羽 津

国立大阪病院病理 (主任 : 倉田明彦)

倉 田 明 彦

CONGENITAL UNILATERAL MULTICYSTIC KIDNEY IN ADULT

Masahiro Hosomi, Osamu Miyake, Kiyomi Matsumiya,

Toshitsugu Oka and Minato Takaha

From the Department of Urology, Osaka National Hospital

(Chief: Dr. M. Takaha)

Akihiko Kurata

From the Department of Pathology, Osaka National Hospital

(Chief: Dr. A. Kurata)

Congenital unilateral multicystic kidney is relatively rare in adult (16% in adult, and 84% in children). Most of the adult cases are asymptomatic, and should be followed up conservatively, but nephrectomy was performed in many cases reported in Japan, because it was difficult to distinguish those cases from renal tuberculosis.

Here we present one adult case, and discuss its clinical findings, diagnosis, treatment, etiology and embryology.

(Acta Urol. Jpn. 35: 99-104, 1989)

Key words: Congenital unilateral multicystic kidney, Adult case

緒 言

先天性偏側性多嚢腎は、一般に小児の腹部腫瘤として認められることが多く、今日の画像診断の進歩とともに、報告例も増加している。その一方で、成人になるまで気づかれずにいたと思われる例も散見される。今回われわれは、本症の成人例を経験したので、これを報告するとともに、本症に関する最近の知見をここにまとめる。

症 例

患者 : 45歳, 女性

主訴 : 左無機能腎の精査希望

家族歴・既往歴 : 特記すべきことなし

現病歴 : 健康診断に際し、腹部 echo にて左腎に多数の cystic lesion がみられ、IVP にて左無機能腎

を指摘された。自覚症状は特に認めない。かつて腹部腫瘤を指摘されたことはない。左腎精査のため当科入院となる。

現症 : 身長 158.0 cm, 体重 47.0 kg, 血圧 118/86 mmHg, 脈拍 76/分で整, 体温 36.4℃。栄養良好。腹部は平坦で柔らかく肝・腎を触れず特に腫瘤も触れない。そのほか全身の理学的所見に特に異常は認めなかった。

入院時検査所見 : 血清 Cr 1.0 mg/dl, BUN 14 mg/dl と腎機能に問題はなく、そのほかの検血、血液化学にも異常はなかった。検尿、尿培養も結核菌を含め異常はなかった (Table 1)。

KUB では左腎部に石灰化を認め (Fig. 1a), DIP では右腎はほぼ正常であるのに対し、左腎は60分後も造影されない (Fig. 1b)。また左腎に対し逆行性腎盂造影を試みたが、ほぼ正常の左尿管口を認めるも、尿

管カテーテルは 2 cm しか挿入できず、造影剤の注入は不能で、左下部尿管は閉塞していた。

腹部 echo にて、左腎実質はほとんど認められず、大小多数の cystic lesion と、その周囲に石灰化がみられた (Fig. 2a)。また、腹部 CT では、左腎は大小多数の嚢胞よりなり、その一部に石灰化を認め、上極には充実性の部分がわずかにみられ、これらは enhance されなかった (Fig. 2b)。なお、echo、CT にて右腎は hypertrophic であるが、特に著変なかった。

以上の所見より偏側性多嚢腎が最も疑われたが、腎結核も否定できないため、左腎摘出術を施行した。

摘出標本：摘出腎は、144 g、11.3×6.8×5.3 cm 大で、上極にわずかに充実性部分を認めるも、大部分は、比較的大きな10数個の嚢胞で占められておりい

Table 1. Laboratory findings

検血：	RBC 426×10 ³ /mm ³	Hb 12.2 g/dl	Ht 37.3%
	WBC 3000/mm ³ (Stab. 20% Seg. 30% Lymph. 38% Mono. 10% Eos. 1% Bas. 1%)		
	Plt. 11.1×10 ³ /mm ³		
血液化学：			
	T.P. 7.8 g/dl	Alb. 4.3 g/dl	A/G 1.23
	GOT 30 U/l	GPT 26 U/l	γ-GTP 19 U/l
	ALP 95 U/l	T. Bil. 0.7 mg/dl	LDH 198 U/l
	FBS 96 mg/dl	BUN 14 mg/dl	Creatinine 1.0 mg/dl
		Uric Acid 4.1 mg/dl	
	Na 139 mEq/l	K 3.8 mEq/l	Cl 108 mEq/l
	Ca 9.0 mg/dl	P 3.0 mg/dl	
	T. Chol. 207 mg/dl	E. Chol. 164 mg/dl	
止血：	Bleeding time 2'30"		
	Prot. time 11.2 sec	APTT 43.7 sec	
	Fibrinogen 265 mg/dl	FDP <5 μg/ml	
検尿：	Glucose (-)	O.B. (-)	Protein (-)
	pH 5.0		
	沈渣 RBC (-)	WBC (-)	
尿培養：	Tb (-)	一般細菌 (-)	

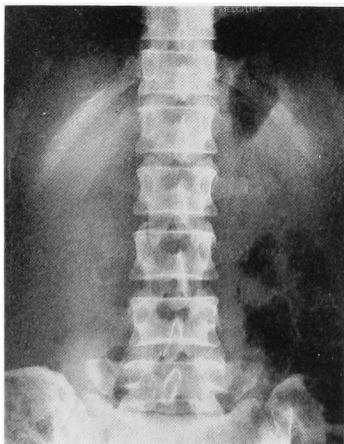


Fig. 1-a. KUB, preoperative. Calcification is detectable in the left renal area.

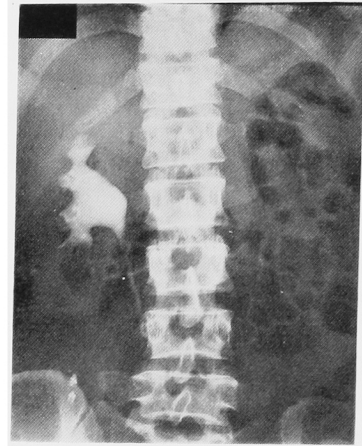


Fig. 1-b. DIP, preoperative. Left kidney is nonvisualizing.

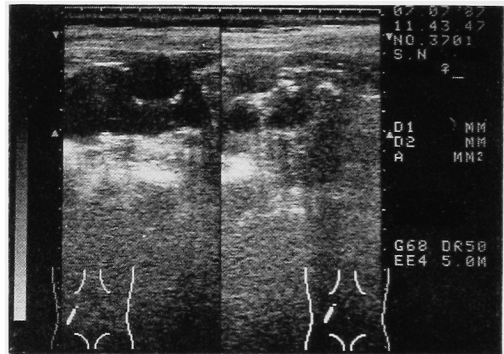


Fig. 2-a. Ultrasonography of the left kidney. Numerous cystic lesion and calcification in the cyst wall are visible.

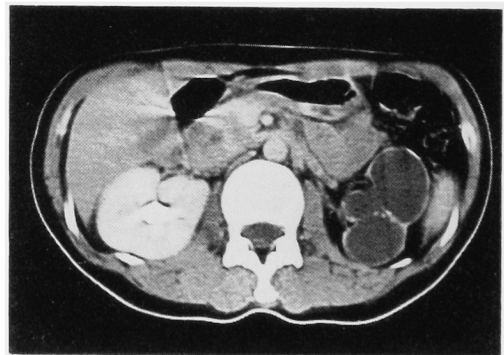


Fig. 2-b. Computerized tomography of the upper abdomen. Left kidney is made of several cysts with calcification in the wall, but not enhanced with contrast medium.

ゆるブドウの房状の外観であった (Fig. 3)。嚢胞内は約 75 ml の黄色透明の液で満たされており、この成

分は血清に近いものであった (Table 2). また穿刺液より一般細菌, 抗酸菌などは分離同定されなかった. 嚢胞壁は一部黄色味を帯びた白色で, 一部に石灰化を認めた. おのおのの嚢胞は腎盂様部分と交通しており, これに管腔を有する尿管が付着していたが, 付着部は完全に閉塞していた. また腎動脈は存在したが著しく細小であった.

組織学的所見: 嚢胞壁は線維性変化が強く, 上皮は剝脱して認められなかった (Fig. 4a). エラスティカ・ファンギーソン染色にてやや黄色味をおびたバンドが嚢胞壁内に存在し, 平滑筋の変性したものととれる. また, 壁内の所々には石灰化が認められた. 一部充実性の部分には, hydronephrotic なパターンを示す拡張した集合管 (Fig. 4a) や, hypoplastic な糸球体 (Fig. 4b), dysplastic な尿細管 (Fig. 4c) などがみられた. 以上の所見により, dysplastic な renal cystic disease が考えられ, 先天性偏側性多嚢腎の長期にわたり変性を受けたものと診断した.

考 察

Congenital unilateral multicystic kidney は, 1936年 J. Schwartz¹⁾ により最初に報告され, その後 unilateral polycystic kidney²⁾ など, 嚢胞性疾患の分類上混乱を来していたが, 1955年 Spence³⁾ により他の嚢胞性腎疾患とは独立した1疾患としてとらえられるようになった. 典型的には, 1側腎のほとんどが

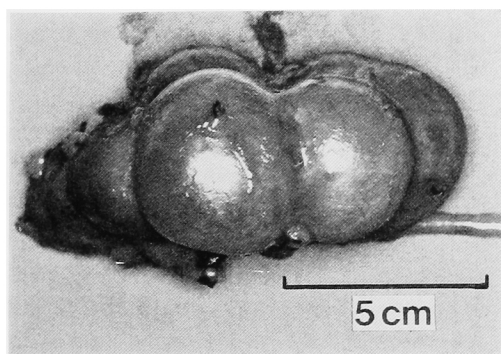


Fig. 3. Gross appearance of the left kidney

Table 2. Chemical contents of the cyst fluid

Na	133 mEq/l	K	4 mEq/l
Cl	113 mEq/l		
UN	16 mg/dl	UA	3 mg/dl
Ca	6.5 mg/dl	P	18 mg/dl
Crnn	2 mg/dl		

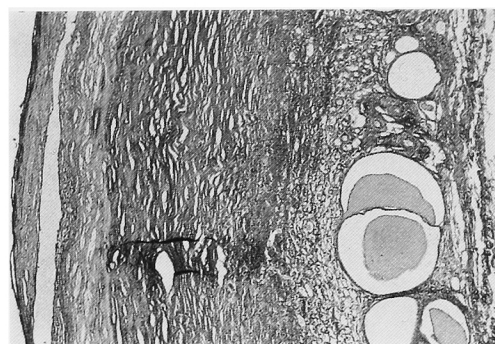


Fig. 4-a. Microscopic appearance of the cyst wall

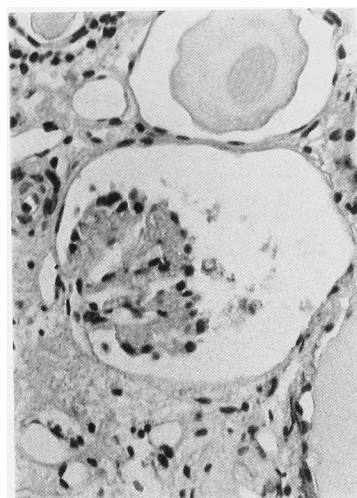


Fig. 4-b. Hypoplastic glomerulus

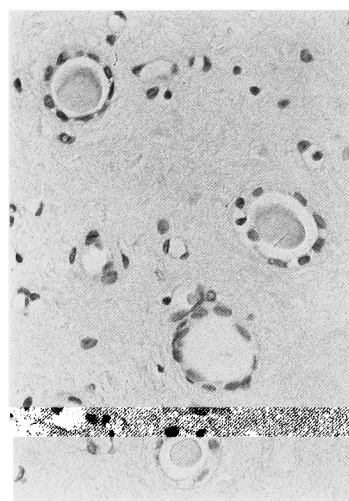


Fig. 4-c. Dysplastic tubuli

Table 3. Classification of renal cystic disease (Glassberg et al. 1987)⁷⁾

Genetic :

- ① Autosomal recessive (infantile) polycystic kidneys.
- ② Autosomal dominant (adult) polycystic kidneys.
- ③ Juvenile nephronophthisis — medullary cystic disease complex.
Juvenile nephronophthisis (autosomal recessive).
Medullary cystic disease (autosomal dominant).
- ④ Congenital nephrosis (autosomal recessive).
- ⑤ Cysts associated with multiple malformation syndromes.

Nongenetic :

- ⑥ Multicystic dysplasia.
Multicystic kidney (Potter's type IIA).
Solid cystic dysplasia (Potter's type IIB).
- ⑦ Multilocular cyst (Multilocular cystic nephroma).
- ⑧ Simple cysts.
- ⑨ Medullary sponge kidneys (less than 5 % inherited).
- ⑩ Acquired renal cystic disease in chronic hemodialysis patients.
(Uremic renal cystic disease).
- ⑪ Caliceal diverticulum (pyelogenic cyst).
- ⑫ Glomerulocystic disease.

比較的大型の嚢胞10数個に置換され、ブドウの房状の外観を呈する遺伝性のない良性の先天性疾患であり、嚢胞間の交通はなく、しばしば尿管は閉塞または欠如しており pelvoinfundibular atresia の形をとる。腎動脈は欠如しているか、または痕跡的である。病理組織学的には、嚢胞は内面を1層の立方または扁平上皮で被われており、壁は平滑筋と結合組織からなり、嚢胞が腎杯由来と考えられる由縁である。嚢胞間には原始的腎組織、軟骨などがみられ、renal dysplasia がその本態とされている。硝子化した糸球体はポーマン嚢が拡張し、毛細管係路は内面に萎縮しており、拡張した集合管や、未熟な尿細管のほか、ほぼ正常の尿細管も混在する。

1975年 Felson & Cussen⁴⁾ によって、嚢胞間と交通する腎盂様部分を持つ症例が hydronephrotic type として報告されて以後、嚢胞間の交通の有無は診断上、特に問われなくなった。また両側性の症例も何例か報告され^{5,6)}、その形態上かなりのバリエーションがみられる。1987年 Glassberg ら⁷⁾ の提示した嚢胞性腎疾患の分類 (Table 3) では、比較的大型のいくつかの嚢胞よりなる腎で、間質が少なく、遺伝性を認めず、primitive ducts や metaplastic cartilage といった renal dysplasia の所見を示すものとしている。

本邦では、1961年池田ら⁸⁾ の報告に始まり、すでに130例以上の報告があり、1984年奥村ら⁹⁾ による126例のまとめでは、64.8%が1歳以前に、また85.4%までが15歳までの小児期に発見されたとしている。その

Table 4. 19 adult cases of congenital unilateral multicystic kidney in Japan

報告者	年齢	性	患側	症状	備考	報告年
1 佐藤 ほか	37歳	女	右	膀胱炎症状		1966
2 田端 ほか	49歳	女	左	膀胱炎症状		1969
3 近藤 ほか	30歳	女	右	膀胱炎症状		1971
4 近藤 ほか	20歳	女	右	膀胱炎症状	対側腎結核	1971
5 長山 ほか	44歳	男	右	右腎機能不全		1972
6 斉藤 ほか	22歳	男	右	脱力感		1972
7 広重 ほか	60歳	女	左	腹部腫瘍		1972
8 白石 ほか	43歳	女	左	頻尿	対側遊走腎	1972
9 猪野毛 ほか	31歳	女	左	下腹部痛		1973
10 青山 ほか	59歳	男	左	左側腹部痛		1973
11 本間 ほか	28歳	男	右	右腎機能不全		1974
12 酒井 ほか	42歳	女	右	右腎機能不全		1975
13 柿沢 ほか	34歳	男	右			1976
14 美川 ほか	20歳	女	右	右側腹部腫瘍		1977
15 宮内 ほか	48歳	男	右	左側腹部痛	対側腎結石	1977
16 後藤 ほか	46歳	男	左	腹部膨満感		1978
17 山本 ほか	42歳	男	右	右腰痛	腎軟結石	1987
18 斉藤 ほか	59歳	女	右	右側腹部痛		1987
19 自験例	45歳	女	左			1988

多くが腹部腫瘍、腹部膨満、消化器症状で発見されている。診断には、排泄性腎盂造影、膀胱鏡、逆行性腎盂造影、腹部大動脈造影、CT、echo などが有用であるが、乳幼児に対しては echo が最も安全かつ有用である。一側腎が大小不同の嚢胞より成り立ち、正常腎実質の欠損をみれば本症と診断し、患児が成長するまで注意深く観察を続けられよい。本症の悪性化の報告も皆無ではないが¹⁰⁾、一般には良性の疾患と考えられているからである。特に最近の傾向として echo による出生前診断が増加しつつあり¹¹⁻¹³⁾。保存的に経過観察するのが一般的となってきた。ただし本症では、心奇形の TOF や VSD、また鎖肛など他の先天

性奇形の合併が比較的多く⁹⁾, 対側腎の通過障害などもしばしばみられる¹⁴⁾. 従ってむしろこれらの合併症が予後を左右することになり, 注意を要する.

一方, 20歳以上の成人例は本邦では自験例も含め19例報告されているが (Table 4), incidental に発見される例が多い^{9, 15, 16)}. 長期にわたる変性のためか, 嚢胞内面は上皮が脱落しており, 嚢胞壁には石灰化をみることが多く, 腎軟結石を伴う場合もある¹⁵⁾. これらの中には腎結核との鑑別の困難なものもあり, そのため腎摘になる例が多いようである. 最近の傾向としては, 画像診断上診断がつけば, 保存的に経過観察する方向にあるようである¹⁷⁾.

本症の発生に関しては, ①尿管芽の異常, ②盲端後腎組織由来, ③過誤腫説, ④腎血管の發育不全, などさまざまな説が唱えられてきたが, 主流は, ①, ②の2説である.

かつての定説は②であり, 尿管芽の欠損により盲端となった後腎組織が拡張し嚢胞となると言われてきた¹⁸⁾. これは, 嚢胞間や, 嚢胞と腎盂・尿管との間に, 交通がなく, また尿管は欠損している場合が多いことなどを根拠としていたが, その後, 前述の Felson ら⁴⁾ の嚢胞間交通のある症例以来, 尿路の通過障害が嚢胞の成因とされるようになった. 嚢胞壁の構造が腎盂腎杯に類似することも嚢胞が尿管芽系であることを示唆するが, 尿管芽の閉塞部位によって hydronephrotic type になったり pelvoinfundibular atresia type¹⁹⁾ になったりすると言うものである.

一方, Potter ら²⁰⁾ が以前より主張していることであるが, 胎生初期の尿管芽の形成異常が嚢胞形成の主因であるとする説がある. これは, microdissection 法によるもので, 腎盂尿管の閉塞は, 尿産生のないための2次的なものとする説である. chick embryo を用いた最近の実験では, 胎生早期に尿管を結紮閉塞させても, 水腎症を得るのみで, 本症のもう一つの特徴である renal dysplasia は得られないことが報告されている²¹⁾. また, 閉塞部位のパリエーションが部位, 数ともに豊富であることもあって, 最近では, この説の再認識がなされている¹⁴⁾. しかし, distal ureteral atresia の形をとる症例²²⁾の存在は, Potter の説だけでは十分ではないことを示唆している. これらの症例では, 尿管は下部まで拡張し, しかも renal dysplasia が認められるが, Potter の説では嚢胞状の拡張は末梢にしか認められないはずだからである.

以上のように, 本症の発生学上の知見はまだまとまってはいないが, 尿管芽の異常が renal dysplasia の原因であり, 本症の成因であるという点に関して

は, ある程度合意に達しているものと思われる.

結 語

先天性偏側性多嚢腎の成人例1例を報告した. 最近の画像診断の発達により, 多嚢腎は保存的に経過観察される傾向にあるが, 特に成人例においては, わが国では腎結核との鑑別の点から, 手術適応となる場合も多い. 発生学上, 尿管芽異常が関与していることはほぼ定説となっているが, 尿管の通過障害が本症の原因か, あるいは2次的なものかについては, まだ明らかではない.

本症例は, 第121回日本泌尿器科学会関西地方会において発表した.

文 献

- 1) Schwartz J: An unusual unilateral multicystic kidney in an infant. *J Urol* 35: 259-263, 1936
- 2) Bunge RG and Harness WN: Unilateral polycystic kidney in an infant. *J Urol* 65: 972-975, 1951
- 3) Spence HM: Congenital unilateral multicystic kidney: an entity to be distinguished from polycystic kidney disease and other disorders. *J Urol* 74: 693-706, 1955
- 4) Felson B and Cussen LJ: The hydronephrotic type of unilateral congenital multicystic disease of the kidney. *Semin Roentgenol* 10: 113-123, 1975
- 5) 西村美保, 津留 徳, 浜本邦洋, 原 邦夫: 両側腎異形成の3症例. *日小会誌* 85: 455, 1982
- 6) 官野 武, 高松英夫, 小嶋康則, 北村成太: 陰茎・尿道・前立腺無形成および両側腎・尿管・膀胱形成不全の新生児1剖検例. *臨泌* 36: 77-80, 1982
- 7) Glassberg KI, Stephens FD, Lebowitz RL, Braren V, Duckett JW, Jacobs EC, King LR and Perlmutter AD: Renal dysgenesis and cystic disease of the kidney: a report of the committee on terminology, nomenclature and classification. Section on urology. American academy of pediatrics. *J Urol* 138: 1085-1092, 1987
- 8) 池田清二, 小島当三: 幼児における片側性嚢胞腎の1例. *臨外* 16: 551-552, 1961
- 9) 奥村 哲, 杉澤 裕, 平澤精一, 長谷川潤, 坪井成美, 阿部裕行, 吉田和弘, 西村泰司, 秋元成太: 先天性偏側性多嚢腎の1例. *泌尿紀要* 30: 375-386, 1984
- 10) Gutter W und Hermanek P: Maligner Tumor der Nierengegend unter dem Bilde der Knollenniere (Nierenblastemcysten). *Urol Int* 4: 164-182, 1957

- 11) 今西春彦, 坂井田宏, 北村 隆, 外園芳美, 岸川博隆: 出生前に診断し得た unilateral multicystic kidney の1例. 周産期医学 **13**: 783-787, 1983
- 12) 佐山 孝, 原 徹, 藤田公生, 杉本雅幸, 村山猛男: 出生前に発見された片側性多嚢腎. 西日泌尿 **47**: 823-826, 1985
- 13) 安斉光昭, 沖永功太, 富岡峰敏, 和田信昭, 宮沢幸久, 北村善男, 西田勝則, 竹島寿男: 出生前に診断された先天性片側性多嚢腎の1例. 日小外誌 **21**: 882, 1985
- 14) 信野祐一郎, 後藤敏明, 坪 俊輔, 金川匡一, 平野哲夫, 小柳知彦, 寺島光行: 先天性多嚢腎の7例. 泌尿紀要 **30**: 1231-1237, 1984
- 15) 秋本雅憲, 三宅弘治, 三矢英輔, 安藤貴文, 夏目紘: 腎軟結石を伴った先天性偏側性多嚢腎の1例. 泌尿紀要 **33**: 1256-1260, 1987
- 16) 斎藤 浩, 高橋俊博: 石灰化した多発性腎嚢胞の1例. 神奈川医学会雑誌 **14**: 153, 1987
- 17) Frey HL: Case profile: adult multicystic kidney. Urology **29**: 566, 1987
- 18) Hildebrandt O: Cited from 4)
- 19) Griscom NT, Vawter GF and Fellers FX: Pelvioinfundibular atresia: the usual form of multicystic kidney: 44 unilateral and two bilateral cases. Semin Roentgenol **10**: 125-131, 1975
- 20) Potter EL: Normal and abnormal development of the kidney. pp. 1-305, Year Book Medical Publisher Inc, Chicago, 1970
- 21) Berman DJ and Maigels M: The role of urinary obstruction in the genesis of renal dysplasia: a model in the chick embryo. J Urol **128**: 1091-1096, 1982
- 22) Fink AJ, Garlick WB and Stein A. Congenital cystic hydrocalycosis (unilateral multicystic disease). J Urol **78**: 22-27, 1957
(1988年2月10日受付)